

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

545

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Bernard ADELSTEIN

Né le 1^{er} mars 1909, à Bacau (Roumanie).

HÉRÉDO-SYPHILIS

ET

MALADIE de FRIEDREICH

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur.

PARIS

JOUVE & C^{ie}, EDITEURS

15, Rue Racine, 15

1935

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Bernard ADELSTEIN

Né le 1^{er} mars 1909, à Bacau (Roumanie).

HÉRÉDO-SYPHILIS

ET

MALADIE de FRIEDREICH

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur.

PARIS

JOUVE & C^{ie}, EDITEURS

15, Rue Racine, 15

1935

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale.	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FISSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
Hygiène et clinique de la première enfance	Marcel LABBÉ.
Clinique des maladies des enfants	LEREBOULLET.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	NOBECOURT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	H. CLAUDE.
Clinique des maladies du système nerveux	GOUGEROT.
Clinique des maladies infectieuses	GUILLAIN.
	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNEO.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	GRÉGOIRE.
Clinique urologique	LENORMANT.
	TERRIEN.
	MARION.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	COUVELAIRE.
Clinique gynécologique	JEANNIN.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	PROUST.
Clinique thérapeutique médicale	OMBRÉDANNE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	RATHERY.
Clinique thérapeutique chirurgicale	LEMAITRE.
Clinique propédeutique	Pierre DUVAL.
Clinique de la Tuberculose	SERGENT.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	BEZANÇON.
	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.
	MOCQUOT.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.	MM.
BÉNARD (Henri) Pathologie médicale.	DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.
BERNARD (Étienne) Pathologie médicale.	GAYET Physiologie.
BOULIN Pathologie médicale.	GIROUD Histologie.
BULLIARD Histologie.	HAGUENAU .. Pathologie médicale.
CATHALA Pathologie médicale.	HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
CHEVALLIER . Pathologie médicale.	HAZARD Pharmacologie.
DOGNON Physique.	HUGUENIN ... Anatomie pathologique.
FEY Urologie.	JOANNON Hygiène.
GALLIARD Parasitologie.	LABBÉ (Henri) . Chimie biologique.
GASTINEL Bactériologie.	LACOMME Obstétrique.



II. — AGREGES EN EXERCICE (Suite).

MM.
 LANTUÉJOUL . Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY . Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING ... Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS . Pathologie chirurgicale.

MM.
 PIÉDELIÈVRE . Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHEL Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÈNÈQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIÈRE Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.
 BEZANÇON
 (Justin)Hydrologie.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.
 AGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.

MM.
 LEROUX Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 ZIMMERN Physique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.
 ABRAMI.
 ALAJOUINE.
 AUBERTIN.
 BRULE.
 CHABROL.
 CHIRAY.
 DUVOIR.
 DONZELOT.
 HARVIER.
 LIAN.
 PASTEUR-VAL-
 LERY-RADOT.
 SEZARY.

Clinique médicale.

MM.
 BASSET.
 BROCC.
 CADENAT.
 GATELLIER.
 HEITZ-BOYER.
 MOURE.
 QUENU.
 SCHWARTZ.
 VELTER.

Clinique chirurgicale.

MM.
 ECALLE.
 GUENIOT.
 LE LORIER.
 LEVY-SOLAL.
 METZGER.

Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

MM.
 CHAILLEY-BERT, agrégé Education physique.
 LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
 WEIL-HALLE Puériculture.
 FREY Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MERE

Dont la vie n'est que sacrifice et abnégation.

A MON PERE

Dont l'existence n'est faite que de travail et de loyauté.

Pour l'amour, beau et sincère, avec lequel un seul instant ils n'ont cessé de me combler, toute ma reconnaissance.

A MES SŒURS ET BEAUX-FRÈRES

A MA BELLE-SŒUR ET MON FRÈRE

A MES AMIS

A M. LE PROFESSEUR NOBÉCOURT

Professeur de Clinique des Maladies des Enfants.

Médecin de l'hôpital des Enfants Malades.

Chevalier de la Légion d'Honneur.

En remerciement pour le grand honneur
qu'il nous a fait en acceptant la présidence
de cette thèse.

A MON MAÎTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR BABONNEIX

*Médecin de l'hôpital Saint-Louis
Chevalier de la Légion d'Honneur.*

Qui a bien voulu nous inspirer le sujet
de cette thèse. Nous le prions d'accepter
ce faible hommage de notre gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MOLLARET

*Ancien chef de Clinique
Chargé du centre de Malariathérapie à l'hôpital de la Salpêtrière.*

Pour son bienveillant accueil et ses bons
conseils, guide précieux dans ce travail.
Témoignage de respectueuse reconnais-
sance.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

INTRODUCTION

Le 18 septembre 1861, au 36^e congrès des naturalistes et médecins allemands à Spire, le prof. FRIEDREICH, de Heidelberg, faisait sa première communication concernant le cas de quelques malades ataxiques, de son service, dont les symptômes étaient en contradiction avec la description de DUCHENNE de Boulogne. Il s'agissait d'une nouvelle entité morbide dont l'autonomie n'a été reconnue que vingt ans plus tard, dans la thèse de BROUSSE (1882) faite sous l'inspiration de GRASSET. C'est avec justice qu'il propose le nom de Maladie de FRIEDREICH. La consécration définitive est apportée, deux ans après, par CHARCOT.

Depuis, les études concernant cette maladie n'ont fait que se multiplier, chacune apportant des nouvelles lumières. Néanmoins, si la symptomatologie est une des mieux étudiée, l'étiologie est encore aujourd'hui sujette à de nombreuses controverses. Il y a des faits qui ont été niés formellement par les uns, soupçonnés par les autres, affirmés par un certain nombre d'auteurs. Il s'agit de l'hérédo-syphilis, cause de la Maladie de FRIEDREICH.

Le but de ce modeste travail est d'apporter quelques éclaircissements concernant ce sujet; de cher-

cher la cause du petit nombre d'observations publiées, prouvant l'hérédité syphilitique comme facteur causal de la maladie; enfin rassembler les observations cliniques qui pourront plaider en faveur de l'hérédo-syphilis, cause d'un certain nombre de Maladie de FRIEDREICH.

QUELQUES NOTIONS CLASSIQUES D'ETIOLOGIE

Dès sa première communication, le prof. FRIEDREICH disait : « Bemerkenswerth schien in ätiologischer Beziehung die Entwicklung der unter dem Einflusse hereditärer diathese ». (Au point de vue étiologique, il faut remarquer que la maladie se développe sous l'influence d'une diathèse héréditaire). Depuis, malgré un certain nombre de cas, où le manque de caractère héréditaire et familial est certain, il est classique de faire entrer dans la définition même de la maladie, ce caractère familial et héréditaire. Cette notion, d'importance capitale, est justifiée par la majorité des cas publiés.

Pour ce qui est de l'âge de l'apparition des symptômes, la loi de SOCA, a subi de nombreux démentis. Elle ne reste pas moins parmi les faits reconnus de la majorité des auteurs.

L'infection joue un grand rôle dans la maladie de Friedreich. LECOUFFÉ (thèse de Lille 1905), ainsi que MM. les professeurs COMBÉMALE et INGELRANS, concluaient que, dans les observations de maladie de FRIEDREICH, relevant de l'infection, l'hérédité fait la localisation, mais l'infection fait la maladie. LECOUFFÉ tirait cette conclusion : « si l'on disait que l'infection est incapable de créer une maladie congé-

nitale, c'est qu'on penserait que la maladie de FRIEDREICH offre des lésions congénitales. Or il n'en est rien; les lésions anatomiques de cette maladie sont acquises et la petitesse de la moelle elle-même, peut n'être envisagée que comme la conséquence des dégénération survenues au moment de la puberté ». Remarquons que pour M. MOLLARET, la puberté, la grossesse ainsi que les infections banales ne peuvent jouer qu'un rôle occasionnel ou aggravant.

Cependant, nous avons trouvé, dans tous les manuels classiques, de nombreux cas cités, comme étant apparus au cours des maladies infectieuses : rougeole (PETIT, SEGRÉ), diphtérie (James TAYLOR), coqueluche (VARIOT, MOLLARET), scarlatine (RUTIMEYER, GREENLESS), grippe (BEZOLD), encéphalite épidémique (MUSIO, FOURNIER). C'est souvent dans la convalescence d'une de ces maladie, quand le malade est guéri et qu'il fait ses premiers pas, qu'apparaissent les troubles de la marche, la symptomatologie entière de la maladie de FRIEDREICH se déroulant peu à peu.

Si nous songeons à la syphilis, comme maladie infectieuse acquise, on peut bien reconnaître sa possibilité, d'autant plus qu'il existe quelques cas, qui ont soulevés ce problème. Citons les cas de MOUSSOUS, de BARRÉ, de MM. CLAUDE et ROUILLARD.

En effet le cas publié par CLAUDE et ROUILLARD en 1913, présentait un double intérêt. Le malade présentait des symptômes cadrant avec la Maladie de FRIEDREICH et avec une paralysie générale. Le Wassermann chez ce malade était positif dans le sang et le

liquide céphalo-rachidien. De plus celui-ci montrait une lymphocytose abondante (6-7 éléments) notée d'ailleurs par d'autres auteurs comme existant dans la Maladie de FRIEDREICH, notamment par BARJON et CADE, BAUER et Gy, P. MARIE et THIERS. Les auteurs discutaient non seulement la nature de la maladie, mais en même temps la possibilité d'une syphilis acquise. Ils concluaient pourtant par la conviction, qu'ils se trouvaient en présence d'une affection dystrophique du système nerveux, dominée par l'hérédo-syphilis et cliniquement, superposable au syndrome de FRIEDREICH.

Mais, pour ce qui est de la syphilis acquise, cause de la Maladie de FRIEDREICH, une remarque peut être faite : l'âge habituel du début de la maladie. Or la syphilis acquise de l'enfant est d'une extrême rareté. La seule raison pour la garder comme possible, ce serait de lui attribuer les formes à début tardif. Il faut tenir compte, néanmoins, des dires de MM. CLAUDE et LEVY-VALENSI : « à la syphilis peut se trouver associée la maladie familiale; elle peut déterminer des lésions du névraxe, très voisines de celles constatées dans les maladies familiales ».

HEREDO-SYPHILIS ET MALADIE DE FRIEDREICH

Nous devons reconnaître que non seulement les observations démontrant le rôle de l'hérédité syphilitique, sont rares, mais même la littérature pouvant toucher de près ce sujet, est sinon exceptionnelle, mais des plus silencieuses. C'est peut-être ce qui faisait dire à GASNE, dans sa thèse de 1897, consacrée aux localisations spinales de la syphilis héréditaire, que, dans la maladie de FRIEDREICH, l'hérédité spécifique n'a jamais été rencontrée. Nous croyons pouvoir juger, aujourd'hui, comme excessif, ce négativisme absolu.

Car, depuis, nombreuses sont les observations dans lesquelles la syphilis des parents a été retrouvée. Citons seulement le tabès vulgaire que figure dans une famille de SOCA (1888), ainsi que les travaux de TURNER (1890), de RAYMOND (1897).

L'hérédité syphilitique paraît certaine dans les cas de WICKEL (1900), GIANELLI (1908), PINARD (1921), LUIDER (1922), SVEJCAR (1924), pour ne citer les autres, qui seront exposés plus loin.

Le malade de DREYER-DUFER, chez lequel l'hérédosyphilis était certaine, a été guéri par le traitement

spécifique. Le malade de MOUSSOUS a été amélioré, grâce au même traitement.

OPPENHEIM disait : « Sur le terrain de la syphilis héréditaire, peuvent se développer des états pathologiques qui ressemblent à la Maladie de FRIEDREICH. Le diagnostic est, dans certain cas, fort difficile ». Le problème se pose ainsi :

1° Diagnostic sûr de Maladie de FRIEDREICH.

2° Diagnostic de l'hérédo-syphilis, dans ces cas.

En effet, il n'est pas toujours facile de pouvoir affirmer avec certitude qu'on se trouve en présence d'un malade atteint du syndrome de FRIEDREICH, comme il est souvent malaisé de reconnaître un hérédo-syphilitique. Les cas de Maladie de FRIEDREICH frustes; ou dans lesquelles un certain nombre de symptômes réputés comme habituels manquent; ou certains autres symptômes classés comme exceptionnels, viennent rendre le diagnostic très difficile, se rencontrent plus souvent qu'il n'est habitué de le dire. De même pour l'hérédo-syphilis. BOUCHÉ, dans le journal médical de Bruxelles 1905, prétend que si le nombre des cas de syphilis héréditaire en rapport avec la maladie de FRIEDREICH, cités jusqu'à cette date, est si restreint, c'était parce que le diagnostic de l'hérédo-syphilis est très délicat, voire même très difficile. Nombreuses sont les lésions para-syphilitiques et dystrophiques, ainsi que l'hérédo-syphilis monosymptomatique, dont le diagnostic est plus que délicat. Souvent l'aveu des parents manque, beaucoup d'autres signes des plus classiques, aussi, et il

cite LEWIN qui soutient, que sur 260 cas vus par lui, il n'a trouvé que 4 fois la triade de HUTCHINSON.

Evidemment, à cette époque, les moyens dont le clinicien disposait, étaient de beaucoup inférieurs à ceux de nos jours. Ce que le laboratoire peut nous apporter de facilités, font que ces difficultés, cités par BOUCHÉ, ne représentent plus, aujourd'hui, le même intérêt.

Néanmoins, il est un fait sur lequel nous croyons juste d'insister. C'est la nécessité de pousser l'examen des antécédents du malade, aussi loin et aussi approfondi que possible.

Car l'hérédité spécifique, qui peut paraître comme non existante chez le malade, faute de signes suffisamment révélateurs, peut être quand même diagnostiquée, grâce à l'anamnèse qui nous découvrira une syphilis inconnue des parents ou des grands-parents. Nous avons jugé opportun de faire cette remarque, d'autant plus que nous possédons un cas, qui présente justement ces deux ordres de difficultés : La symptomatologie présentée par la malade est sujette à discussion, en vue du diagnostic positif à émettre et l'étiologie pourrait être établie, grâce aux antécédents du côté maternel. Il s'agit d'un cas présenté par MM. BABONNEIX et ROUËCHE et paru dans la Revue Neurologique N° 3, le 3 mars 1934.

OBSERVATION N° 1

(BARONNEX et ROUËCHE).

B. Madeleine, 13 ans, entrée annexe Grancher, salle Barthez, lit N° 4, le 29 janvier 1934.

A. H. et A. P. — La grand mère maternelle a été atteinte l'été dernier de troubles mentaux qui ont nécessité son placement à Villejuif. La mère paraît bien portante, bien qu'elle se plaigne de rhumatismes, mais on note, chez elle, une *abolition des réflexes achilléens*.

Le père est en bonne santé.

La petite malade, fille unique, est venue au monde à terme. Rien à signaler pour la grossesse, ni pour l'accouchement. Les premières dents sont sorties dans les délais habituels. L'enfant a marché et parlé de bonne heure. Elle est réglée depuis quelques mois.

Les seuls antécédents morbides à signaler avant le début de l'affection actuelle sont :

1° des convulsions dont les premières sont survenues à un an, les dernières à 4 ans;

2° différentes infections du jeune âge : varicelle et rougeole à cinq ans, otite moyenne droite à 8, coqueluche à 9 ans;

3° des troubles digestifs fréquents, qui ont atteint leur maximum d'intensité vers la septième année, où ils se sont traduits par une entérite sévère.

H. de la M. — Lentement, progressivement, sans cause apparente, sans fièvre, sont apparus, il y a 2 ou 3 ans, de nouveaux symptômes : sensation de fatigue, difficulté de la marche, déformations des mains et des pieds, steppage léger, d'abord à gauche, puis aussi à droite, petites pertes de connaissance se produisant surtout le matin.

E. A. — L'état général est satisfaisant. Il n'y a pas de fièvre, pas de signes de lésions viscérales. Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine. Quant à l'examen métho-

dique du système nerveux, voici les constatations qu'il permet de faire.

Les seuls troubles moteurs consistent en un léger steppage, plus accusé à gauche, mais il n'existe ni phénomènes pyramidaux ni manifestations cérébelleuses nettes, abstraction faite d'un peu de dysmétrie du membre inférieur gauche, d'une possibilité peut-être plus accusée au membre supérieur gauche et d'un léger signe de Gordan-Holmes. La marche est normale. L'ataxie statique, sous toutes ses formes, fait défaut, de même que les mouvements involontaires. Autrement marqués sont les troubles trophiques, au premier rang desquels il faut placer les mains botes et les pieds bots. Les doigts des mains, surtout le cinquième, sont en hyperflexion, et leur extension complète est impossible.

Essaie-t-on de poser à plat les petits doigts, on ne peut y arriver, les articulations phalango-phalangiennes conservant leur augulation. Aussi la main est-elle creuse.

Ces déformations s'accompagnent d'une atrophie musculaire diffuse, mais prédominant sur les éminences thénar et gênant les petits mouvements des mains. Les pieds présentent un aspect analogue. Leur voûte est plus excavée, leur face dorsale plus bombée que normalement, le pied est un peu tassé dans le sens antéro-postérieur, les orteils, en extension, mais ici l'amyotrophie manque, ou est peu nette. La colonne vertébrale ne présente aucune anomalie. Il n'y a pas d'autres amyotrophies, pas de contractions fibrillaires, pas de réactions myotoniques.

Les réflexes tendineux sont conservés à la face et aux membres supérieurs, abolis aux membres inférieurs. Le signe de Babinski fait défaut, même après immersion dans l'eau chaude, de même le phénomène de triple retrait. Les réflexes de posture générale ne semblent pas modifiés. Peut-être il y a-t-il une légère augmentation des réflexes de posture du membre inférieur gauche, on n'observe aucun gros trouble de la sensibilité, qu'il s'agisse de la sensibilité superficielle à ses divers modes, de la sensibilité profonde ou du sens stéréognostique, sauf aux pieds, où l'on peut constater quelques

erreurs et retard pour la sensibilité à la piqure et pour la sensibilité vibratoire.

Il n'existe pas non plus, de perturbations sensorielles : ni nystagmus, ni lésions du fond de l'œil (COUTELA), ni surdité. Les réactions vestibulaires ont été étudiées par M. HALPHEN, qui nous a remis la note suivante :

1° Labyrinthes cochléaires normaux.

2° Pas de nystagmus spontané. Pas de déviation spontanée;

3° Epreuves coloriques et rotatoires normales.

Les réactions vestibulaires sont donc normales. La parole est normale. Intelligence et caractère n'affectant aucune particularité digne d'être mentionnée. Les sphincters fonctionnent correctement.

L'examen le plus attentif ne décèle pas la moindre hypertrophie des filets nerveux accessibles à la palpation. Les nerfs crâniens sont intacts.

Examens de Laboratoire. A la ponction lombaire, le liquide sourd clair. Il n'est le siège d'aucune hypertension. A la cellule de Nageotte, on trouve un leucocyte par mm³. L'albumine atteint 0 gr. 50.

L'examen électrique ordinaire ne décèle aucune modification quantitative des muscles des avant-bras ni des mains.

Recherche de la chronaxie (D^r FISCHGOLD, chez Docteur DELHERM).

Biceps droit	1 σ	0 σ 10
Long supérateur droit	0 σ	0 σ 10
Grand palmaire droit	3 σ 60	0 σ 30
II ^e interosseux droit	3 σ	0 30
Quadriceps droit	12 σ	0 10
Jambier ant. gauche	10 σ	0 30
Extenseur com. droit	8 σ	0 30

Résumé : toutes les chronaxies sont augmentées à l'avant-bras et au jambes. L'augmentation varie entre 10 et 100 fois.

Le métabolisme basal est normal (5 %).

Les glandes endocrines, à un examen sommaire, ne paraissent pas troublées dans leur fonctionnement. Le corps thyroïde n'est pas augmenté de volume; il n'y a aucun signe

II ^e interosseux droit	3 s.	0 30
---	------	------

de Maladie de BASEDOW ou de myxœdème. La T. A. mesurée au Pachon, est de 14-7. Il n'existe aucune pigmentation anormale, aucune arythmie. Sur l'électrocardiogramme pris par M. L. POLLET dans le service de M. DUVOIR, élargissement de P-D I D II. Légère atypie de R D III (encoche de marche ascendante).

Quelques stigmates discrets d'hérédo-syphilis peuvent être notés : striations transversales de l'émail sur les incisives supérieures, absence d'appendice xyhoïde. La réaction de WASSERMANN est négative pour le sang.

Nous voyons donc que le cas de cette malade présente quelques points d'un gros intérêt. Après avoir écarté la possibilité d'une névrite interstitielle hypertrophique et l'atrophie Charcot-Marie, les auteurs, ainsi que M. LHERMITTE qui a examiné la malade, pensent se trouver en présence d'une maladie de FRIEDREICH. Sans doute, le caractère familial manqué, de même la cyphoscoléose, le nystagmus, l'ataxie statique, les troubles de la parole, etc.; en plus, comme symptôme anormale, il y a de l'atrophie musculaire.

Mais, il existe dans la littérature des cas frustes et abortifs, sans caractère familial, parfois monosymptomatiques. M. MOLLARET, dans sa remarquable thèse, nous les a fait bien connaître, de même que les cas avec amyotrophie et avec une chronaxie augmentée, comme c'est le cas de cette malade. On pourrait encore se demander s'il ne s'agit pas de cette maladie familiale particulière décrite en 1926 par M. ROUSSY et par Mlle G. LÉVY ? Mais les symptômes considérés comme essentielles dans cette

dernière affection — l'incoordination légère de la marche, les troubles de la station, les crampes et les douleurs localisés aux membres inférieurs, les troubles sphinctériens, — manquent chez cette petite malade. Nous croyons donc, avec MM. BABONNEIX et ROUÈCHE, être bien en présence d'un de ces cas frustes et peut-être atypiques, de Maladie de FRIEDREICH.

D'un autre côté, M. BABONNEIX nous a fait savoir que, cherchant les causes de l'internement de la grand'mère maternelle de la malade, il a obtenu l'affirmation que celle-ci est atteinte de paralysie générale. Songeant à l'absence des réflexes achilléens constaté chez la mère, ainsi que les quelques signes de spécificité héréditaire que la malade elle-même présente (striés transversales de l'émail sur les incisives supérieures, absence d'appendice xyphoïde) et malgré les recherches négatives de laboratoire, nous nous demandons si l'hérédo-syphilis chez cette malade ne pourrait être envisagée et une fois celle-ci confirmée, son rapport direct avec la maladie de FRIEDREICH dont la malade est atteinte.

Nous croyons que cette observation présente un gros intérêt non seulement pour les différents problèmes qu'elle soulève, mais, dans un autre ordre d'idées, dans le fait même de la nécessité d'attirer davantage l'attention du côté des possibilités d'un rapport entre l'hérédo-syphilis et la maladie de FRIEDREICH.

Comme disait LECOUFFÉ, déjà en 1905, la syphilis

héréditaire demande à être recherchée, car l'attention une fois attirée sur ce point, on la rencontrera beaucoup plus souvent chez les malades atteints de maladie de FRIEDREICH.

*
**

Pour démontrer davantage les difficultés que peut éprouver le clinicien de rattacher un certain nombre de symptômes concernant soit la Maladie de FRIEDREICH, soit l'hérédo-syphilis, à leur véritable cause, nous croyons utile de citer ici deux cas différents.

Le premier, concerne un jeune homme, Pierre L., âgé de 16 ans, vu par MM. BABONNEIX et SCHEKTER et qui présentait un ensemble symptomatique rappelant de près, la maladie découverte par FRIEDREICH en 1861. Pourtant, le diagnostic n'a pu être affirmé que quatre ans plus tard, quand les auteurs ont eu la possibilité d'examiner les deux sœurs cadettes du malade. En effet, une des deux sœurs, Isabelle L..., âgée de 13 ans et demi, présentait une ataxie statique et cinétique, des troubles de la démarche, des troubles des réflexes tendineux, le tout survenu progressivement. La deuxième sœur, âgée de 10 ans, ne présentait aucun trouble morbide, sauf une légère diminution de réflexes rotuliens.

Donc, devant ce tableau présentant la survenance, chez trois frères et sœurs, de phénomènes identiques, les principaux éléments de la maladie de FRIEDREICH — ataxie, aréflexie tendineuse, pied bot, troubles légers de la parole, cypho-scoliose, nystag-

mus ont pu être rattachés, à leur véritable cause. Notons que, aucune hérédité n'a pu être révélée, sinon une séro-réaction négative pour la mère, mais très douteuse pour le père. Evidemment, ceci est tout à fait insuffisant pour pouvoir envisager une hérédité spécifique chez ces malades.

Ces trois observations ont paru dans les Bulletins de la Société de Pédiatrie de Paris, N° 1, janvier 1928.

Le deuxième cas, dont nous parlions plus haut, se rapporte à l'observation du Dr. U. DE GIACOMO, parue dans : « *Rassegna di Studi Psichiatrici* », 1928, vol. XVII, fasc. 4, sous le titre de : « *Sindrome di Friedreich in un caso di paralisi progressiva giovanile* ».

Il s'agit d'une jeune fille de 22 ans, atteinte d'une paralysie juvénile progressive à laquelle se surajoutent des symptômes appartenant à la maladie de FRIEDREICH. Le père de la malade présentait un B.-W. positif. La mère a eu neuf grossesses dont la 2^e, la 5^e et la 9^e ont été interrompues par avortement. Les autres enfants, en dehors de la patiente, sont vivants et bien portants. Dans ce cas, l'hérédité spécifique ne fait aucun doute. Néanmoins l'auteur pense que la syphilis congénitale n'ait aucune importance directe et constante dans les formes habituelles de la maladie de FRIEDREICH, bien qu'elle se révèle capable d'engendrer, des syndromes plus ou moins semblables à celles des ataxies héréditaires.

Par cela, il se rapproche de l'opinion émise par MM. CLAUDE et ROUILLARD, en 1913.

L'intérêt de cette observation réside encore dans le fait de cette association de paralysie juvénile progressive avec un syndrome de FRIEDREICH, ce qui paraît à notre connaissance comme étant le premier cas publié jusqu'à présent.

*
**

Nous avons noté dans les pages précédentes les différentes opinions émises, concernant le rapport entre l'hérédo-syphilis et la maladie de FRIEDREICH. Il en résulte, qu'il y a des cas dans lesquelles, cette relation est loin d'être admise; d'autres cas où l'hérédo-syphilis est non seulement soupçonnée, mais considérée même comme presque certaine.

Nous transcrivons dans les pages qui suivent 6 observations dans lesquelles autant la maladie de FRIEDREICH, que la spécificité héréditaire, facteur causal de la maladie, apparaissent comme certaines. Elles seront chacune l'objet d'une critique personnelle.

Mais, malgré ces observations, nous ne nous jugeons pas autorisés de trancher par l'affirmative cette question. Il en faut un nombre beaucoup plus élevé d'observations, pour que le rôle de l'hérédo-syphilis dans la maladie de FRIEDREICH soit définitivement établi.

OBSERVATION N° 2

Maladie de FRIEDREICH avec main bote; hérédo-syphilis, par ROGER (Henri), SIMÉON et Mlle COULANGE (Comité médic. des Bouches-du-Rhône, 1927, 18 nov).

Gualt... (Albert, âgé de 14 ans, écolier, vient à la consultation de la clinique neurologique le 24 octobre 1927, pour des troubles de la marche, et pour des déformations des mains et des pieds. On est de suite frappé par l'incertitude de la démarche et surtout par les pieds creux et on pense aussitôt au FRIEDREICH. On trouve d'ailleurs un Babinski des plus nets, contrastant avec l'abolition des réflexes tendineux.

Le malade présente quelques modalités particulières des signes cardinaux, quelques symptômes accessoires, quelques autres sortant du cadre habituel de la maladie.

Sa démarche n'est pas typique. Il talonne, il hésite parfois, il perd un peu l'équilibre dans le demi-tour brusque. Mais n'a pas de grande incoordination. L'explication de ce caractère fruste, s'explique par le jeune âge du malade, qui n'est qu'au début de sa période d'évolution.

Dans l'exploration de la coordination des mouvements autres que ceux de la marche, on trouve une dysmétrie légère, mais incontestable, ainsi qu'une adiadococinésie des plus caractéristiques. On trouve le signe de RIMBERG.

Il présente en outre une dysarthrie spéciale, sa parole étant plus nasonnée que scandée.

Les pieds présentent, un creux, léger équinisme, saillie dorsale du torse, extension des premières phalanges et flexion des autres. Une cyphoscoliose à convexité gauche de la colonne vertébrale.

Réflexes : tendineux complètement abolis, BABINSKI des deux côtés, s'accompagnant d'exagération des réflexes de défense.

Le malade présente en outre, quelques symptômes accessoires habituellement peu fréquents :

Des troubles labyrinthiques. Un psychisme troublé. Un certain degré de débilité mentale, avec un faciès plus niais que

ne le comporte son développement intellectuel. On note une hypersalivation manifeste, il bave tout le temps. Taille normale; pilosité et organes génitaux normaux.

Liquide céphalo-rachidien normal. WASSERMANN et BENJOIN colloïdal, négatifs. En plus, le malade présente quelques symptômes sortant du cadre habituel de la maladie.

La main est « bote », dont les caractères sont analogues à ceux du pied. L'atrophie des muscles pédieux et des troubles assez marqués des réactions électriques.

Comme troubles oculaires il faut noter qu'il n'y a presque pas de nystagmus, mais au contraire des paralysies oculaires. L'œil droit en strabisme supéro-externe persistant. Pupille droite en légère mydriase.

Les faits étiologiques présentent un gros intérêt. La famille du malade se compose de six personnes.

Le père et la mère bien portants. La mère n'a pas eu de fausse-couche. Elle a eu 5 enfants, dont un mort à 3 ans de méningite. Les 4 survivants sont : un fils âgé de 23 ans, qui a pu être examiné, bien portant. Une fille âgée de 19 ans atteinte d'otite chronique. Un autre fils de 21 ans, qui aurait les pieds, ainsi que les mains un peu déformés et qu'on n'a pas pu examiner, car il habite la Corse. On ne peut donc affirmer chez lui un FRIEDREICH, quoique l'on connaisse ces formes frustes.

Notre malade, né à terme, se développe normalement, n'ayant eu qu'une broncho-pneumonie, sans phénomènes cérébraux, à l'âge d'un an.

Mais à l'âge de 9 ans, il est atteint d'une infection aiguë grave. Pendant une dizaine de jours l'enfant est presque sans connaissance, présentant par moments des mouvements plutôt incoordonnés et choréathétosiques que convulsifs, du strabisme.

Quand on veut le lever, il tient mal sur ses jambes. Deux mois après cette méningo-encéphalite, on remarque les déformations des pieds puis la diminution de force et les anomalies des mains, plus particulièrement de la droite. Enfin s'installent les troubles de la marche.

Donc le Friedreich chez cette malade est apparu après la méningo-encéphalite. De quelle nature était-elle ? Nous pensons à l'hérédo-syphilis.

En effet, cette méningo-encéphalite a laissé du strabisme, des atrophies musculaires des mains qui persistent. En plus quelques dysmorphies faciales (nez légèrement épaté, oreilles écartées, voute ogivale). Pas de mauvaise implantation dentaire. Il y a de l'inégalité et de la paresse pupillaire. La réaction de B.-W. qui était positive dans le sang, il y a 4 mois, est devenue négative, ainsi que celle du liquide C.-R., après un traitement bismuthique. Ceci nous fait penser à l'hérédo-syphilis chez ce malade atteint d'une maladie de FRIEDREICH.

OBSERVATION N° 3

Maladie de FRIEDREICH, infantilisme, spécificité par MM. BENELLI, J. ZUCARELLI, FOURTEAU et A. P. DONATI. (Marseille médical 1927, 5 juillet p. 20).

Le 8 mars 1927, entré dans le service de l'un de nous, en raison de troubles de la marche et de la station debout, un individu de 21 ans, P. Pascal natif de Patrimonio (Corse). Dès l'abord, l'attention est attirée par l'aspect infantile du malade, par sa démarche et son attitude particulières, par les déformations des doigts.

I. *Signes nerveux* : Au point de vue neurologique on constate les faits suivants

Le malade s'avance en talonnant et en s'écartant à droite et à gauche de son axe de marche. Il étend ses bras en balancier et s'arrête souvent pour trouver son équilibre. Il s'agit donc d'une démarche atoxique et ébrieuse, véritablement tobéto-cérébelleuse. A l'arrêt, dans la station debout, il

existe une instabilité manifeste. Dans la station assise, la tête est animée constamment de mouvements de faible amplitude, surtout dans le sens antéro-postérieur. Le Romberg est positif.

Membres inférieurs : La force musculaire est diminuée dans tous les segments du membre. Cette parésie s'accompagne d'une hypotonie extrême. Le maintien d'une attitude donnée est impossible car les membres sont animés de mouvements dans le sens latéral, d'assez forte amplitude. A cette ataxie statique s'ajoutent des erreurs dans la direction et l'étendue de certains mouvements qui sont à la fois dysmétriques et hypermétriques.

Les réflexes tendineux (rotuliens, achilléens) et osseux, sont abolis. Les réflexes cutanés (crémastérien en particulier) persistent et le Babinski est positif. Les réflexes de défense sont faciles à obtenir, vifs.

Pas de douleurs dans les membres inférieurs, pas de troubles nets de la sensibilité objective, pas de troubles du sens des attitudes.

Il existe une amyotrophie notable des mollets et des cuisses, sans contractions fibrillaires.

On note aussi l'existence d'une déformation de pieds caractérisée par un certain degré d'excavation de la plante du pied et l'extension des premières phalanges des orteils. Cette déformation disparaît dans la station debout. Signalons de plus l'hippocratisation des orteils, incurvation en verre de montre sans élargissement de la dernière phalange. Pas de troubles vaso-moteurs.

THORAX ET ABDOMEN. — La paroi abdominale est flasque et hypotonique. Il n'y a pas de troubles sphinctériens. Les réflexes abdominaux sont très diminués. On remarque surtout une cypho-scoliose dorsale à concavité dirigée vers la gauche.

MEMBRES SUPÉRIEURS. — On trouve une parésie moins nette qu'aux membres inférieurs, avec hypotonie.

L'incoordination et l'hypermétrie se constatent aussi marquées. Dans l'attitude du serment il existe une ataxie statique caractérisée par des oscillations latérales assez sou-

ples. L'adiadococinésie est manifeste des deux côtés. L'écriture est troublée.

Pas de troubles de la sensibilité. Les réflexes tendineux et osseux sont abolis.

L'atrophie musculaire est notable. Il n'y a pas de troubles vaso-moteurs. Avec les doigts hippocratiques, on remarque une attitude un peu spéciale de la main légèrement creusée avec les premières phalanges en hyperextension, les autres en flexion légère.

TÊTE ET FACE. — En dehors du dodelinement de la tête déjà signalé, pas de parésie faciale, pas de troubles de la déglutition, mais la mastication est lente et la parole est troublée, lente, monotone, sans timbre, parfois bredouillée et de débit irrégulier. Pas de tremblement de la langue, ni de secousses musculaires de la face.

L'examen oculaire et labyrinthique (D^r FOURTEAU) a montré :

Anisocorie légère : $OG > OD$. Les réactions pupillaires à la lumière et à la convergence existent, mais affaiblies. Pas de paralysie oculaires. La convergence est normale. Les milieux sont normaux,

Au fundus, à noter : à gauche, papille, macula, fundus normaux; à droite, fundus et macula normaux, la papille est très pâle dans la zone temporale. Pas de vice de réfraction. La vision $ODG = 7/10^6$. Les champs visuels sont normaux. A noter la confusion du bleu et du vert.

Pas de nystagmus.

Otite supprimée bilatérale datant d'un an au dire du malade. Acuité auditive diminuée.

La recherche du nystagmus labyrinthique par rotation révèle une hypo-excitabilité, la durée du nystagmus après rotation droit et gauche étant dans les deux cas de vingt secondes.

Au point de vue psychique : Le malade aurait été à l'école jusqu'au début de ces troubles, vers 10 ans aurait, d'après le père, su « un peu lire » et toujours d'après la même source, son intelligence aurait diminuée depuis la même date. Actuellement, il reconnaît les chiffres, sait compter

dans l'ordre, mais se trompe dans les additions élémentaires. Il sait écrire son nom et ses lettres. Sa mémoire est très diminuée pour les faits anciens et récents, l'affectivité paraît réduite.

La ponction lombaire a montré : B.-W. positif, net. Albumine : 0 gr. 12 par litre. Lymphocytes abondants avec quelques rares polys.

Le B.-W. est faiblement positif dans le sang.

II. *Infantilisme* est le deuxième élément présenté par le malade.

La taille est de 1 m. 41. Les proportions relatives des membres et du tronc paraissent peu éloignées des valeurs normales de l'adulte et le rapport de Manouvriér est à peu près normal (0,90) d'autant qu'il faut tenir compte de la réduction du buste par la scoliose. L'amaigrissement et la fonte musculaire signalés plus haut lui donnent un aspect quasi-squelettique. Le teint est jaunâtre, terreux, les lèvres légèrement cyanosées, le faciès est hébété, inexpressif, sans bouffissure de la face.

Les cheveux sont normaux et fournis, mais pas de poils sur le corps, ni au pubis, ni aux aisselles.

Les sourcils sont rares, surtout à la partie externe. Les oreilles bien ourlées sont longues et rabattues en dehors. La dentition est normale, la voûte palatine est ogivale. Il ne nous a pas été possible de faire radiographier les cartilages de conjugaison ni la selle turcique du malade.

Les organes génitaux sont peu développés : les testicules sont gros comme un pois chiche, le droit en ectopie inguinale.

L'instinct génital ne paraît pas exister.

Le corps thyroïde n'est pas susceptible.

Le malade est apathique, passe des journées assis sans rien réclamer, parlant peu; mais il semble se nourrir, bien qu'avec lenteur, avec un certain plaisir.

III. *L'examen général* montre une apyrexie complète et une micropolyadénopathie nette.

Il y a parfois des poussées diarrhéiques sans caractère particulier. Le foie et la rate sont normaux.

Il existe une toux fréquente, mais pas de crachats que le malade avale vraisemblablement. A un léger degré de cyanose des lèvres et des extrémités digitales s'ajoute un peu de dyspnée d'effort.

La sonorité thoracique est normale ainsi que les vibrations. Il existe un léger degré d'emphysème et des signes de bronchite diffuse assez intense. La radioscopie pulmonaire n'a pu être pratiquée.

Le pouls est à 104, petit, régulier, bien frappé, la pointe bat dans le 5^e espace. Pas de souffles, mais galop droit; tension (VAQUEZ) 14 1/2-10 1/2.

Pas de stase jugulaire. Urines normales. Les signes observés chez notre malade ont apparus d'après les renseignements paternels, progressivement depuis l'âge de 10-11 ans; les troubles de la marche lui ayant paru les premiers en date. En même temps, était arrêté dans sa croissance physique et sa maturation intellectuelle.

Depuis l'âge de 8-9 ans, le sujet aurait eu de la bronchite avec poussées fébriles, plus ou moins bien caractérisées. Selon le père, l'hypocratisation des doigts existerait depuis la naissance, chez son fils qui a toujours été, dit-il, dyspnéique au moindre effort. Pas de paludisme ni d'infections de l'enfance, sauf une gastro-entérite bien que nourri au sein maternel.

Le malade a deux sœurs, une de 25 ans, l'autre de 20 ans, présentant toutes deux, depuis l'âge de 10 ans, le même syndrome nerveux, mais sans infantilisme au dire du père. Elles seraient réglées normalement toute deux et ne sont point dyspnéiques. Un quatrième enfant est décédé en bas âge .

Le père âgé de 53 ans, n'a pas d'antécédants pathologiques : pas d'éthylisme, ni de paludisme, pas de spécificité avouée; mais, sans présenter des signes nerveux ou aortiques, est porteur d'une leucoplasie bucale très étendue. Le B. W. n'a pu être fait ni chez le père, ni chez les deux filles, d'ailleurs. Le père ne connaît ni dans sa famille, ni dans celle de sa femme décédée, aucun cas analogue à celui de ses enfants.

Chez ce malade s'associent donc divers éléments symptomatiques :

1° Signes nerveux : démarche tabéto-cérébelleuse, ataxie statique, incoordination et hypermétrie, réflexes tendineux abolis et Babinski positif, cyphoscoliose et pied bot. Ces signes se sont constitués depuis l'âge de 10 ans. De plus il faut noter le caractère familial de ces signes nerveux et trophiques (les deux sœurs étant atteintes).

2° Infantilisme.

3° Hippocratisation des doigts et signes de bronchite chronique.

La spécificité est dans ce cas certaine. Nous croyons qu'il s'agit plutôt d'une syphilis héréditaire que d'une syphilis acquise (le jeune âge de l'apparition des troubles nerveux, la concomittence chez les deux sœurs). Pour ce qui est du syndrome de FRIEDREICH, nous jugeons plus correcte de faire connaître l'opinion même des auteurs. D'après eux, malgré les modifications importantes du L. C. R. (B-W positif, réactions cellulaires et hyperalbuminose) s'opposant à la positivité faible du B.-W. du sang, il semble s'agir ici, comme dans le cas de CLAUDE et ROUILLARD (1913) « *d'affection dystrophique du système nerveux de type Friedreich, dominé peut-être dans ce cas par la notion de syphilis héréditaire* ».

OBSERVATION N° 4

Maladie de FRIEDREICH chez un hérédosyphilitique, par M. W. JERMUTOWICZ (clinique du Prof. ORZECWOSKI R. N. 1931, p. 660.

Depuis l'âge de 12 ans il a eu une scarlatine, le malade, qui a actuellement 15 ans, présente un affaiblissement intellectuel progressif, en même temps que des troubles de la marche. L'examen montre le tableau de la maladie de FRIEDREICH.

Démence, légère agitation motrice, lordose lombaire et scoliose dorsale, pied creux et en varus equin avec disposition typique du gros orteil des deux pieds. Abolition des réflexes rotuliens et achilléens. Babinski bilatéral. Forte ataxie des membres inférieurs, avec démarche cérébello-ataxique. Pas de nystagmus, pas de troubles de la sensibilité objective, les pupilles réagissent normalement. Fond d'œil normal, de plus, signes d'hérédosyphilis : dents avec strics parallèles, transversales; scapulae scaphoïdeae; B.-W. légèrement positif seulement après réactivation par le Bismuth, dans le sang. Liquide céphalo-rachidien normal à tout point de vue.

Chez les membres éloignés de la famille, pas de maladie à caractère hérédofamilial. Chez les parents, B.-W. fortement positif dans le sang, sans signes de syphilis nerveuse. Avant le malade, ils ont eu un enfant mort-né; après lui, deux sœurs dont l'une (11 ans) est saine, l'autre (9 ans) présente une abolition des réflexes rotuliens et achilléens; chez les deux B.-W. négatif dans le sang.

Etant donné l'absence de troubles pupillaires, les réactions normales du liquide céphalo-rachidien et l'intensité de l'ataxie à type cérébelleux, nous rejetons l'idée d'un tabès infantile pour accepter celle d'une maladie de FRIEDREICH, chez un hérédosyphilitique.

OBSERVATION N° 5.

Syndrome de FRIEDREICH à base de syphilis héréditaire, par CERNIA et M. V. PITHA R. N., 1934, I, p. 439 (Prague).

J. R., âgé de 7 ans. La mère du malade a donné naissance à un enfant mort au 8^e mois de la grossesse. Une sœur cadette de notre malade est bien portante. Notre malade a commencé à parler à l'âge de 11 mois. Plus tard, il ne répondait jamais que par un ou deux mots et toujours d'une façon dysarthrique; il n'a jamais parlé spontanément.

Il se mit à marcher à l'âge de 16 mois, il ne courait jamais aussi bien que d'autres enfants à son âge. Depuis deux ou trois mois, la démarche s'aggrava beaucoup. Pour cette raison le malade est hospitalisé dans notre service. Le malade est pâle, il a l'air plus jeune qu'un enfant de 7 ans. La bouche est constamment béante, bavisme. L'enfant grogne et vagit souvent, il est malpropre. Les mouvements des globes oculaires sont légèrement limités, surtout le regard en haut. Nystagmus gyrotoire isolé de l'œil droit, le nystagmus ne change pas dans diverses directions du regard. Pupille gauche > droite, la photo-réaction est légèrement diminuée. La moitié gauche de la langue est moindre. Le membre supérieur gauche est légèrement hypogénétique, de dimensions moindres que le membre droit. Les mouvements actifs sont maladroits, mais complets. Le tonus musculaire est diminué à gauche.

Les réflexes tendineux et périostés sont diminués des deux côtés, presque abolis à gauche. Hypermétrie et adiadococinésie dans les différentes épreuves, surtout à gauche. Les réflexes abdominaux sont abolis à gauche, très diminués à droite. Le réflexe onéïopubien est aboli.

Membres inférieurs : les pieds sont dans la position équine surtout du côté droit. Le tonus musculaire est augmenté, le membre gauche légèrement hypogénétique. La mobilité active et passive est diminuée par les contractures. Les réflexes tendineux et périostés LII-SII manquent complètement. Babinski, Oppenheim, Gordon, positifs des deux côtés.

Les R. E. P. sont très diminuées, presque abolies. Dectroscoliose, surtout au niveau de la colonne dorsale. La station n'est pas possible, le malade tombe presque instantanément avec les membres inférieurs en extension. La démarche n'est possible qu'avec appui. Le malade marche à longs pas, calcanéotype. Il jette les membres inférieurs en l'air d'une façon exagérée, le tronc ne suit pas les membres inférieurs, la tête est fléchie en avant. Le malade est fortement débile, il reconnaît avec peine les objets très primitifs dans un livre pour enfants.

La sensibilité est intacte. Fond de l'œil clinique du Prof. KODLICKY) normal. L'examen otoscopique et l'acuité auditive sont également indemnes.

Au cours de l'examen vestibulaire, nous avons trouvé les réflexes vestibulaires postrotatoires et coloriques abolis, avec une chute indépendante au cours de l'examen colorique. L'examen phoniatrique (D^r SOVAK) plaide pour un trouble de type cérébelleux. La réaction de B.-W. dans le sang et le L. C.-R. est complètement négative, mais il y a une hyperalbuminose. Sicard 0,72 2/3 éléments cellulaires par mmc. La sciographie du crâne est normale.

Nous transcrivons les conclusions tirées par les auteurs eux-mêmes, comme étant les plus justes.

En somme : Nystagmus dissocié de l'œil droit, hypo et aréflexie tendineuse aux membres inférieurs, avec abolition des réflexes abdominaux. Dans les grandes synergies du tronc et des membres il y a un syndrome pyramido-cérébelleux massif. Le syndrome cérébelleux se présente surtout comme poléo-cérébelleux. Il y a de plus chez le malade une débilité mentale, un trouble grave de la parole, dysarthrie de type cérébelleux, et toute une série de

symptômes dystrophiques : hypogénésie des membres gauches, scoliose, caput quadratum.

Le syndrome de FRIEDREICH est assez complet. Pourtant la question d'étiologie ne nous semble pas facile. Il y a plusieurs atypies : la maladie a débuté très tôt, les réflexes abdominaux sont abolis, tandis qu'il est connu que, dans la Maladie de FRIEDREICH, ces réflexes sont au contraire vifs (MARIE et THIERS). La débilité mentale serait également assez exceptionnelle dans la Maladie de FRIEDREICH.

Nous songeons surtout à un syndrome Friedreich, avec atteinte pseudosystématique cordonale à base de syphilis héréditaire. Nous avons observé déjà (M. HENNER) quelques cas pareils à notre clinique. Le fait que la réaction de B.-W. est négative dans le sang et le L.-C.-R. n'exclut pas la syphilis héréditaire. Le traitement spécifique n'a pas changé la maladie d'une façon nette.

Ceci ne pourrait pas nous surprendre si nous songeons surtout à un processus dégénératif. La dissociation dans le nerf vestibulaire et cochléaire peut se rencontrer dans une affection spécifique aussi bien que dans la Maladie de FRIEDREICH.

P.-S. — M. MYSLIVECEK croit également qu'il s'agit d'une affection hérédo-syphilitique.

OBSERVATION N° 6.

Maladie de Friedreich et hérédo-syphilis par A. BAYET.

Communication à la Société belge de Neurologie, séance du 22 mars 1902.

Histoire d'une famille.

Le père assure n'avoir jamais eu de maladie vénérienne. C'est un homme intelligent, sans tare nerveuse appréciable. Récemment, il a été en traitement à l'hôpital pour ulcère d'estomac. La mère, âgée de 44 ans, est une femme impressionnable, mais sans maladie nerveuse définie; d'un premier mariage, elle eut d'abord une fausse-couche, puis une fille, actuellement à l'étranger.

Du mariage avec son mari actuel elle a eu :

- A) Un fils âgé de 17 ans;
- B) Une fille âgée de 14 ans;
- C) Une fille âgée de 11 ans;
- D) Un fils âgé de 9 ans;

D) Une fille, sœur jumelle du précédent, morte de convulsions, *puis cinq fausses-couches* dont la dernière a eu lieu il y a six semaines.

En somme, rien ni chez le père, ni chez la mère ne permet de soupçonner la syphilis; les nombreuses fausses-couches peuvent bien être le résultat d'une affection de la matrice ou de tout autre maladie.

Chez tous les enfants du second mariage on trouve, mais à des degrés divers, les signes de l'hérédoataxie de Friedreich; chez tous, sauf chez la fille de 14 ans, on voit des anomalies de développement (arrêt de croissance, aplasies diverses); chez tous on découvre des stigmates de syphilis ancienne, d'ordre héréditaire; chez deux d'entre eux nous avons vu évoluer, sous nos yeux, des lésions d'hérédo-syphilis absolument caractéristiques (fille de 14 ans, fils de 9 ans).

I. SYMPTÔMES DE LA MALADIE DE FRIEDREICH.

Troubles de la Motricité				
Etat général	A. Garçon 17 ans	B. Fille de 14 ans	C. Fille de 11 ans	D. Garçon 9 ans
a) Marche	Est peu développé pour son âge; tissu cellulaire sous-cutané un peu infiltré au visage. Traits épaissis.	Développement normal; un peu d'épaississement des traits du visage.	Normal.	Normal.
	Presque impossible par suite de l'incoordination des mouvements. Oscillation de la tête pendant la marche.	Normale.	Marche en élargissant la base de sustentation. Oscillation de la tête. Marche vacillante.	Marche avec élargissement de la base de sustentation. Vacillation et indécision surtout les yeux fermés. Légère oscillation de la tête.
b) Station	Ataxie statique quand le malade est assis ou debout, le corps entier vacille.	Pendant la station debout ou assise on observe de légers tressaillements dans les différents groupes musculaires et un peu de vacillation de la tête.	Pendant la station debout, vacillation de tout le corps.	Pendant la station debout le malade est pris de tremblements mais sans véritables mouvements choréiformes.
c) Mouvements	Romberg positifs.	Romberg négatif.	Romberg négatif.	Romberg négatif.
	Existe très fort.	N'existe pas.	N'existe pas.	N'existe pas.
	Diminuée.	Normale.	Normale.	Normale.
	Très marquée et de grande amplitude.	Légers tressaillements	Très accentués. Secousses de la tête, extension classique des doigts. L'état choréique	Légers tressaillements
1° Incoordination des mouvements intentionnels.				
2° Force musculaire.				
3° Mouvements choréiformes.				

I. SYMPTÔMES DE LA MALADIE DE FRIEDREICH.

A. Garçon 17 ans	B. Fille de 14 ans	C. Fille de 11 ans	D. Garçon 9 ans
Très marqués.	Nuls.	Très marqués.	Nuls.
Nystagmus transverse, surtout dans la vision oblique.	N'existe pas.	Existe légèrement, rien que dans la vision oblique.	Existe légèrement,
Aboli.	Fortement exagéré.	Aboli.	Aboli.
Normaux.	Normaux.	Normaux.	Normaux.
Aboli.	Exagéré.	Aboli.	Aboli.
Normaux.	Normaux.	Normaux.	Normaux.
Normaux.	Aboli.	Normaux.	Normaux.
Paresseuse, mais moins que l'aspect du malade ne le ferait supposer. Parole lente, hésitante. Bégayait il y a 4 ans.	Normale.	Normale.	Normale.
N'existent pas.	N'existent pas.	N'existent pas.	N'existent pas.
N'existent pas.	N'existent pas.	N'existent pas.	N'existent pas.
normale.	normale.	normale.	normale.
Normale.	Normale.	Normale.	Normale.
Typique de la Maladie de Friedreich.	Voûte plantaire très concave. Pas d'extension des orteils, ongles fortement striés transversalement.	Voûte plantaire très concave. Pas d'extension des orteils.	Voûte plantaire très concave. Pas d'extension des orteils.
Existe. En haut, cavité vers la droite. En bas, vers la gauche.	Existe. Du même type que chez A.	Existe. Du même type que chez A.	Existe. Du même type que chez A.
4° Tremblements fibrillaires de la langue. 5° Nystagmus.			
Troubles des réflexes. R.-Rotulien R.-Pupillaires. R.-Achilléen. R.-Cutané. R.-Cornéens.			
Troubles cérébraux. 1° Intelligence.			
2° Vertiges. Troubles génito-urinaires. Sensibilité. Troubles trophiques et vaso-moteurs. Forme du pied.			
Scoliose.			

A. Garçon 17 ans	B. Fille 14 ans	C. Fille 11 ans	D. Garçon 9 ans
Atrophies musculaires.	Atrophies des interosseux et de l'éminence thénar plus marquée à gauche. Normal.	N'existe nulle part.	Atrophie du mollet droit, 2 cm. de différence avec le mollet gauche. Normal.
Organes des sens. Fonctionnement.	Normal.	Normal, sauf surdité unilatérale due à l'imperforation du conduit extérieur. Normal. Normal.	Normal. Normal.
Fond de l'œil. Champ visuel.	Normal. Normal.		
II. STIGMATES D'HÉRÉDO-SYPHILIS.			
Cicatrices.	Nombreuses cicatrices disséminées sur le corps entier. Paraissent dues à une lésion ulcéreuses. Cicatrices radiées commissurales des lèvres. Très séparées, mais normales.	Comme pour A.	Comme pour A.
Dents.	idem.	idem.	idem.
Système osseux. Kératite Interstitielle.	Normales. Normal. N'existe pas.	Normales. Normal. N'existe pas.	Normales. Normal. Opacité légère de la cornée droite.
Surdité. Lésions syphilitiques en évolution.	N'existe pas. Aucune. La malade est entrée à l'hôpital pour une gomme ulcérée de l'amygdale guérie en quelques jours.	Voir plus bas. Aucune.	N'existe pas. Le malade est entré à l'hôpital avec une gomme ulcérée de la région calcanéenne en voie de progression; à l'autre pied, seconde gomme presque guérie.
		Langue géographique.	

III. DYSTROPHIES DIVERSES.

	A. Garçon 17 ans	B. Fille 14 ans	C. Fille 11 ans.	D. Garçon 9 ans
Œil :				
1° Stabisme.	Convergent, très accentué surtout à droite.	Léger.	Nul.	Nul.
2° Iris.	Différemment colorés.	Plus pigmentés à droite.	Normaux.	Normaux.
3° Pupilles.	Normales.	Légère inégalité.	Normales.	Normales.
4° Epicanthus provoqué.	Existe.	Existe.	Existe.	N'existe pas.
5° Autres anomalies. Oreilles.	Normales.	Normales.	Absence de pavillon à gauche avec imperforation du conduit auditif externe. Il ne persiste que le lobule.	Cataracte à gauche. Oreilles très inégales, la droite est plus petite que la gauche de 1 cm.

Donc, variété des aspects de cette maladie dans une même famille. Aux symptômes de la maladie de Friedreich, s'ajoutent ceux de l'hérédo-syphilis.

Cicatrices, résultant, d'après les dires du père, d'une série de lésions ulcéreuses, à évolution lente, à poussées successives.

Cicatrices lobiales commissurales, résidus des rhagodes si communes dans la syphilis héréditaire.

Opacités cornéennes.

Langue géographique.

Mais, la conviction de l'auteur sur l'origine hérédo-syphilitique de ces cas, s'est faite surtout par le fait que des lésions de l'affection se sont développées et ont évolué sous ses yeux, chez deux de ces enfants.

La fillette de 14 ans (B) a été admise dans le service, portant au niveau de l'amygdale une gomme ulcérée typique, dont l'iodure de potassium est venu à bout en très peu de temps.

Quant au garçon de 9 ans (D) il est entré pour un ulcère gommeux de la région calcanéenne; il était porteur, à l'autre pied, d'une ulcération de même genre en voie de cicatrisation. La nature syphilitique de ces lésions était indiscutable et leur rapide disparition sous l'influence de l'iodure de potassium est venue confirmer ce diagnostic.

Il s'agirait donc d'une famille atteinte d'hérédo-syphilis, les parents ignorant l'affection dont ils ont été touchés et présentant manifestement tous les caractères de la maladie de Friedreich, causée par cette spécificité héréditaire elle-même.

OBSERVATION N° 7 (résumé).

SPIECKER (Archives de Médecine des enfants, 1915, p. 558).

Il s'agit d'une famille, dans laquelle les parents, en l'absence de tout signe et de tout stigmate de syphilis, ont une

réaction de Wassermann positive dans le sang. Sur les quatre enfants, les trois premiers ont un Wassermann positif; chez le 4^e la réaction est négative. De ces enfants, le 1^{er} et le 4^e sont jusqu'ici bien portants; chez le 2^e et le 3^e, on constate l'existence de troubles graves du système nerveux, réalisant un tableau clinique que rappelle de très près l'ataxie héréditaire de Friedreich. La maladie s'est améliorée chez eux, sous l'influence d'un traitement spécifique.

CONCLUSIONS

1° A l'heure actuelle, l'étiologie de la maladie de FRIEDREICH est encore enveloppée de mystère.

2° Le nombre d'observations démontrant le rôle que joue dans son déterminisme, l'hérédo-syphilis, est trop restreint pour permettre de trancher cette question par l'affirmative.

3° Cette pénurie s'explique de deux façons :

a) Certains cas de maladie de FRIEDREICH possèdent une symptomatologie si fruste, que leur diagnostic peut être discuté;

b) Dans ces cas, l'existence de l'hérédo-syphilis est elle-même difficile à affirmer; que les signes propres manquent ou que l'anamnèse soit insuffisante.

4° Il faut donc rechercher le plus minutieusement possible, non seulement les antécédents des parents, mais aussi ceux des grands-parents, ainsi qu'il résulte de notre observation N° 1. Cependant, la syphilis étant une maladie des plus répandues, il n'est pas rare de trouver chez un membre plus ou moins éloigné de la famille, quelques signes tendant à la faire soupçonner; dans ces cas, une simple coïncidence pourrait être envisagée.

5° Il n'en existe pas moins, un certain nombre d'observations, dans lesquelles, le rôle joué par la spécificité héréditaire paraît certain. Il est loisible d'espérer qu'à l'avenir, une fois l'attention attirée sur ce sujet, ces cas se multiplieront.

Vu :
Le Doyen,
G. ROUSSY.

Vu :
Le Président de Thèse,
P. NOBÉCOURT.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- AMOUROUX. — Essais sur l'étiologie et la pathogénie de la Maladie de Friedreich. Thèse de Paris, 1899.
- APERT (E.). — Syphilis et Maladies familiales. R. N. 1932-2, p. 323.
- BABONNEIX. — Maladies nerveuses familiales. — Assoc. Médic. 1924.
- BABONNEIX et ROEDERER. — Maladie de Friedreich. Soc. de Pédiatrie, 1913, p. 112.
- BABONNEIX. — Syphilis héréditaire du système nerveux. Masson et Cie, édit.
- BABONNEIX et THÉVENIN. — Affections familiales du syst. nerveux, tome V, p. 398.
- BARJON et CADE. — Liquide céphalo-rachidien et méningite chronique dans la maladie de Friedreich. — Soc. de biologie, 1901, 2 mars 1902-8.
- BAYET. — Maladie de Friedreich et hérédo-syphilis. Ann. soc. Belge de Neurologie, 1902-8.
- BENELLI, ZUCARELLI, FOURTEAU et DONATI. — Maladie de Friedreich, infantilisme et spécificité. — Marseille médical, 1927, 5 juillet, p. 20.
- BOUCHÉ. — Contribution à l'étude de l'étiologie de la maladie de Friedreich. 1 vol., Bruxelles, 1905.
- CLAUDE et ROUILLARD. — Syphilis cérébro-spinale avec symptômes ataxo-cérébelleux de type Friedreich. R. N., 1913, I, p. 705.
- CERNIA et M. V. PITHA. — Syndrome de Friedreich à base de syphilis héréditaire. R. N., 1934, I, N° 3, p. 439.
- COMBEMALE et INGELRAUS. — A l'appui de l'origine infectieuse de certains cas de Maladie de Friedreich. Congrès de Méd. Franç., 1902, p. 524.

- DREYER-DUFER. — Un cas de Maladie de Friedreich. Syphilis causale; marche suraiguë, troubles oculaires rares, guérison. Soc. de Dermat. et Syphilis, 1896, p. 612.
- FOURNIER. — Syphilis héréditaire du système nerveux.
- GASNE. — Localisation spinale de la syphilis héréditaire. Thèse, Paris, 1897.
- GIANNELLI. — Congrès Italien de Neurologie, 1908.
- GIACOMO (N. de...). — Sindrome di Friedreich in un caso di paralisi progressivo giovanile. Rassegna di studi pschiatrici, 1928, XVII, N° 4, p. 409.
- GUILLAIN et MOLLARET. — Considérations cliniques et physiologiques sur la maladie de Friedreich. L'hérédodégénération spino-cérébelleuse. — Presse Médic., XLI, N° 73, 13 sept. 1933, p. 1417.
- GUILLAIN, ALAJOUANINE et HUGUENIN. — Sur l'origine hérédosyphilitique probable d'une affection ayant les caractères d'une maladie familiale atypique. R. N., 1924, p. 822.
- GUÉNOT. — Contribution à l'étude clinique, anatomo-pathologique et étiologique de la Maladie de Friedreich. Thèse, Lyon, 1904.
- JERMOUTOWICZ M. W. — Mal de Friedreich chez un hérédosyphilitique. R. N., 1931, p. 660.
- LECOUFFÉ. — De l'origine hérédosyphilitique de certains cas de Maladie de Friedreich. Thèse, Lille, 1905,
- LUIDER. — Syphilis congénitale évoluant sous forme d'une ataxie héréditaire Friedreich-Marie. Jahrb. f. Kinderk. 1922, p. 65.
- MARIANO R. CASTEX. — Contribucion al estudio de la étiopatogenia en la enfermedad de Friedreich. Vol. jubilaire en l'honneur du Prof. G. Marinesco. Edit. Institut d'arts graphiques E. Marvan, Bucarest, 1933, p. 153.
- MARIE (P.) et THIERS. — Réaction de Wassermann dans la maladie de Friedreich. R. N., 1912, II, p. 599.
- MOLLARET (P.). — La maladie de Friedreich, étude physio-clinique. Thèse, Paris 1929.
- NOBÉCOURT et BABONNEIX. — Traité de médecine des Enfants. Tome V.

- NOBÉCOURT (P.). — Sur une fille atteinte de maladie de de Friedreich (Leçon du 30 avril 1927). Clinique médicale des enfants; affection du système nerveux. Leçon XIX. Masson et Cie, éditeur, Paris, 1928.
- OPPENHEIM. — Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 1902.
- PERNET (G.). — A note on Friedreich ataxia and syphilis. Med. Press. et Cir., London, 1907-60.
- PINARD. — Maladie de Friedreich. Syphilis familiale ignorée. Soc. de Dermat., 1921, 23 juin, p. 355.
- ROGER, SIMÉON et Mlle COULANGE. — Maladie de Friedreich avec main bote, hérédosyphilis. Comité med. des Bouches-du-Rhône, 1927, 18 nov.
- SEGRÉ. — Contributo allo studio del etiol. della malattia del Friedreich. Gazet. med. Ital. 1907, N° 41.
- SPIECKER (A.). — Beiträge zur Studium der hereditären. Lues des Nervensystems. (Friedreicher symptomten komplex). Archives de Médecine des Enfants, 1915, p. 558.
- STRAKOSCH. — Beitrag zur Aetiologie der Friedreichschen Ataxie. Inaug. dissert. Göttingen, 1909.
- SVEJCAR. — Syndrome de Friedreich dans la syphilis héréditaire. Casapis Ceskych lekarn 1924-37, p. 1342.
- THOMAS. — Maladie de Friedreich. Astasie. Abolition des réflexes tendineux et vivacité des réflexes cutanés. Modification du nystagmus calorique. Epreuve de Barany. Réaction de Wassermann positive dans le sang. R. N., 1912, p. 309.
- WICKEL. — Münch. Mediz. Wochenschrift., 20 février 1900.

